Zuckungen im Gaumensegel und Zwerchfell und epileptische Anfälle bei Syringomyelie (Syringobulbie).

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

RUPRECHT-KARLS-UNIVERSITÄT

ZU

HEIDELBERG

VORGELEGT VON

KARL ULRICH

AUS

FLENSBURG.

Freiburg i. Br.
Speyer & Kaerner
Universitätsbuchhandlung.
1910.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg.

1909.

Dekan:
Prof. Dr. P. Ernst.

Referent:
Geheimrat Professor Dr. L. Krehl.

Druck von A. Bonz' Erben, Stuttgart.

Seitdem im Beginn der achtziger Jahre des vorigen Jahrhunderts das klinische Bild der Syringomyelie durch Kahler, Schultze u. a. bekannt geworden ist, sind eine große Reihe von Arbeiten über diese Erkrankung veröffentlicht worden. Durch sie ist das Symptomenbild der Syringomyelie derart ausgebaut worden, daß es vielleicht gewagt erscheint, sich mit weiteren Beiträgen hierzu vorzuwagen. Da jedoch die hier zu beschreibenden Erscheinungen bei Syringomyelie ungewöhnlich sind und in der Literatur nur wenige Male und kurz, bzw. gar nicht, wenigstens in dieser Form erwähnt werden, so ist ihre Veröffentlichung wohl berechtigt.

1. Patient: E. H., 27 Jahre alt, Metzger aus M. Erster Aufenthalt in der Klinik vom 18. VII. bis 1. VIII. 1906. Familienvorgeschichte ohne Belang; geschlechtliche Infektion verneint. Pat. war nie ernstlich krank, nur schwächlich und kam nicht zum Militär.

Er bekam angeblich durch sehr schwere Arbeit vom 17. Lebensjahre an eine Verkrümmung der Brustwirbelsäule nach rechts; sie nahm im Laufe der Jahre zu, ohne besondere Beschwerden zu machen.

Mit 23 Jahren hatte er eine Magen-Darm-Erkrankung; seitdem leidet er an Aufstoßen, ganz selten mit Erbrechen.

Vor 3½ Jahren trat ein taubes Gefühl in der ganzen linken Körperhälfte auf. 2 Jahre danach stellte sich Schwäche und Spannungsgefühl im l. Arm und l. Bein, seit ¼ Jahr auch im r. Bein ein, die langsam zunahmen. Außerdem konnte er die Finger der

l. Hand schlecht strecken, hatte oft Geschwüre daran, verbrannte sich mehrmals unvermerkt.

Befund: Pat. in reduziertem Ernährungszustand, mit leichter nach r. konvexer Kyphoscoliosis dorsalis, Verbrennungsnarben an der Hand. Innere Organe o. B.

Lidspalte l. < r., Cornealreflexe herabgesetzt, Rachenreflex lebhaft. Beschränkung der seitlichen Elevation des l. Armes und der Streckung der Finger der l. Hand, jedoch keine auffallende Atrophie außer am Interosseus I und dem Hypothenar; spastisch-paretischer Gang l. mit Klebenbleiben der Fußspitze, keine deutlichen Paresen und Atrophien, geringe Spasmen im l. Bein.

Reflexe: an den oberen Extremitäten:

Tricepsrefl.: r. lebhaft, l. nicht auslösbar,
Vorderarmrefl.: bdsts. fraglich;

an den unteren Extremitäten:

Patellarrefl.: gesteigert, r. > l.,
Achillessehnenrefl.: r. schwach, l. lebhaft,
Babinskischer Refl.: bdsts. vorhanden,
Oppenheimscher Refl.: bdsts. angedeutet,
Strümpellscher Refl.: bdsts. deutlich +,
Plantarrefl.: gesteigert, r. > l.,
Cremasterrefl.: r. > l.,
Bauchdeckenrefl.: schwach r. > l.

Ferner fand sich folgende Herabsetzung der Sensibilitäts-Empfindung:

für feine Berührung an den Fingerspitzen l.,
für Spitz-Stumpf-Unterscheidung in der l. Gesichtshälfte, l. Schulter und l. Hand,
für Kalt am Abdomen, Innenseite der Oberschenkel und an den Sohlen,
für Wärme und Schmerz in demselben Gebiet, wie für die Spitz-Stumpf-Unterscheidung und an der r. Schulter.

Pat. wird subj. gebessert entlassen, aber vom 7.

bis 31. V. 1907 wieder aufgenommen, weil die Beschwerden zugenommen haben.

Befund: Allgem. Zustand gleich. Sternocleïdomastoïdeus, Triceps, Deltoïdeus, Serratus ant. und Ulnaris-Muskulatur links deutlich geschwächt, Atrophie und fibrilläres Zucken in den Muskeln der linken Hand und im linken Oberarm. Gang spastisch l. viel mehr wie r., Spitzfußstellung beiderseits, ebenso leichte Spasmen. Die Reflexe sind gleich geblieben. Sensibilitätsstörungen finden sich jetzt folgende: Für feine Berührung wie bisher; für Spitz-Stumpf-Unterscheidung und Schmerzempfindung haben sie sich auf l. Arm und Brust und r. Schulter ausgedehnt; für Warm- und Kalt-Empfindung bestehen sie jetzt links im Gesicht, an Schulter, Arm und dem Rumpf bis Nabelhöhe, rechts an Schulter, Brust und Oberarm.

Besonders bemerkenswert ist dann folgendes: Die Atmung des Pat. wird alle 10—20 Sekunden durch eine kleine ruckweise, mit schnaufendem Geräusch verbundene Inspirationsbewegung unterbrochen; diese ist den im rechten Oberarm beobachteten Zuckungen synchron. Bei diesen Singultus-ähnlichen Bewegungen geht das Gaumensegel nach links, gleichzeitig wird der Bauch etwas aufgebläht. Im Röntgenbild sieht man, meist einer normalen Inspirationsphase aufgesetzt, eine ruckweise, plötzliche Tieferbewegung der rechten Zwerchfellhälfte; dabei macht die linke Zwerchfellhälfte gar keine oder höchstens eine leichte Wellenbewegung. Das Mediastinum rückt bei den stärkeren derartigen Zuckungen deutlich nach rechts.

Bei der Phonation geht das Gaumensegel nach rechts, beim Würgen die Rachenmuskulatur nach links. Nach Beobachtungen der Kehlkopfklinik erfolgen alle 2—3 Minuten leichte Zuckungen des linken hinteren Gaumenbogens allein oder des Zäpf-

chens oder beider zugleich, häufig gleichzeitig mit Zuckungen des Zwerchfells oder der Muskulatur im rechten Oberarm. Das laryngoskopische Bild des Kehlkopfs zeigt nur etwas stärkere Ab- und Adduktion der Stimmbänder bei den Atembewegungen; selten leichte Zuckungen der Aryknorpel mehr r. wie l. Die Stimmbänder zeigen keine Zuckungen. Sensibilität im Pharynx normal.

Während des Aufenthaltes des Pat. in der Klinik sind die Singultus-ähnlichen Bewegungen wechselnd, setzen ganze und halbe Tage aus, kehren aber immer wieder, an manchen Tagen besonders stark.

Der Patient zeigt also vorwiegend links Paresen und Atrophie der kleinen Handmuskeln zusammen mit dissoziierter Empfindungslähmung, indem er links eine Thermhyp- bzw. Anästhesie und Herabsetzung der Schmerzempfindlichkeit bei fast ganz erhaltener Berührungsempfindung hat. Schließlich weist er fehlende Reflexe an der l. oberen, spastische Reflexe an den unteren Extremitäten auf. Hieraus läßt sich sicher die Diagnose Syringomyelie stellen. Die Kyphoskoliose, die Kontraktur der linken Hand, die Verbrennungsnarben, die fibrillären Zuckungen ergänzen das Bild. Dazu kommen als ungewöhnliche Erscheinungen Zucken des Gaumensegels und Singultus-ähnliche Bewegungen durch Zuckungen der rechten Zwerchfellhälfte mit gleichzeitiger Kontraktion im r. Oberarm. Es handelt sich hierbei um eine Affektion der Hirnnerven bzw. ihrer Kerne, und zwar um Reizerscheinungen, die wahrscheinlich auf sensibel-reflektorischem Wege entstehen. Für die Gaumensegel-, Rachen- und Kehlkopferscheinungen ist dabei der Glossophar.-Vagus-Kern in der Medull. obl. als erkrankt zu betrachten und die Zwerchfellbewegungen bzw. der Singultus sind wahrscheinlich auch von einem Zentrum in der Medulla ausgelöst wegen ihres zeitlichen Zu-

sammenhangs mit den Erscheinungen der Rachen-Gaumen-Muskulatur.

Es finden sich demnach Krankheitserscheinungen, die durch eine Syringomyelie zu erklären sind, die sich später zu einer Syringobulbie entwickelt hat.

Auf die Differentialdiagnose zum Tic soll hier nicht näher eingegangen werden.

In der Literatur fand ich über solche Erscheinungen folgende Angaben:

Schlesinger (1) sagt, er hätte bei Syringobulbie rhythmische Zuckungen im paretischen Velum gesehen und weist auf eine Arbeit von Stender (2) hin, in der in gleicher Kürze von fibrillären Zuckungen in der gelähmten Gaumensegelhälfte gesprochen wird. Oppenheim (3) erwähnt Schlundmuskelkrämpfe bei einer Gliosis. Singultus als Zeichen dafür, daß der Erkrankungsprozeß den Bulbus ergriffen hat, erwähnt Hoffmann (4), ebenso Oppenheim (3). Etwas Ähnliches scheint auch Gerber (5) beobachtet zu haben. Lamacq (6) berichtet von einem Pat., der in den letzten Lebenstagen einen dauernden Schluchzer (hoquet) zeigte und eine Veränderung der Atmung und der Zwerchfellbewegungen aufwies. — Ähnliche Symptome und Kombinationen bei anderen Bulbusaffektionen sind dann noch von Oppenheim (7) bei einer Kleinhirngeschwulst, die auf das verlängerte Mark drückte, und das gleiche von Siemerling (8) beobachtet worden; einen isolierten Gaumensegelkrampf sah Roemheld (9) bei einer Bulbärapoplexie.

2. Patient: J. N., 27 Jahre alt, Wagner aus E. In der Klinik vom 6.—24. VI. 1899. Er stammt aus gesunder Familie, hat sich geschechtlich nicht infiziert, trinkt und raucht mäßig. Er hatte mit 11 Jahren Masern, war sonst stets gesund, hatte im besond. nie Krämpfe.

Im 12. Lebensjahr bekam Pat., angeblich im Anschluß an einen Hufschlag gegen den Rücken, eine Wirbelsäulenverkrümmung, die sich allmählich entwickelte und dem Pat. bisweilen Schmerzen bereitete.

Im 25. Lebensjahre stellte sich Muskelschwäche im Gebiet des r. Ulnaris ein; etwa 1/2 Jahr später trat eine Schwäche im l. Bein auf, mit dem er beim Gehen etwas nachschleifte. Bald dehnte sich die Muskelschwäche auf die ganze rechte Hand aus und befiel ein Jahr nach Beginn der Krankheit auch die l. Hand. In dem linken Fuß und in den Fingerspitzen stellten sich in geringem Grade Gefühlsstörungen ein, in der letzten Zeit dann geringe Bewegungsbeschränkung im l. Schultergelenk.

Der Befund ergibt: Kräftig gebauter Mann; innere Organe und Kopf o. B., mit Ausnahme einer geringen Pupillendifferenz (l. > r.), Kyphoskoliose der mittleren Brustwirbelsäule ohne Druckempfindlichkeit. — An d. ob. Extrem.: Atrophien und Parese in Thenar, Hypothenar und den Interossei, Parese ferner im l. Musc. cucull., serrat. ant. und deltoïdeus; zahlreiche fibrilläre Zuckungen im gesamten Armmuskelgebiet; partielle EAR im Hypothenar l., sonst einfache Herabsetzung der Erregbarkeit in den paretischen Gebieten. Sensibilität: Tastempfindung und stereognost. Sinn intakt, leichte Hypalgesie an den Armen (l. > r.), Temperatursinn deutlich gestört an den Händen, wie auch am ganzen Rumpf, mit Überwiegen der Kältestörung. Armreflexe fehlen. — An d. unt. Extrem.: leichte Parese im l. Musc. peronaeus, ganz leichter spastisch-paretischer Gang l., geringe fibrill. Zuckungen; geringe Kältehyperästhesie an d. Oberschenkeln, sonst ist hier die Sensibilität intakt. Patellar- und Achillessehnenreflex gesteigert (l. > r.), Fußklonus r. angedeutet, l. deutlich, Plantar- und Kremasterreflex, wie auch die Bauchdeckenreflexe normal.

Pat. wird mit Abreibungen und Galvanisation, innerlich mit Jodkali behandelt und subj. gebessert entlassen.

Am 29. IV. 1907, also nach fast 8 Jahren, wird Pat. wieder untersucht. Er bzw. seine Frau machen folgende Angaben:

Nach der Entlassung verschlechterten sich allmählich zuerst die oberen Extremitäten; die Bewegungen wurden unsicher, seit 1 Jahr bringt Pat. den Arm nicht mehr bis zur Mundhöhe und muß gefüttert werden. Dann ist das Gehen schlechter geworden, so daß er sich nur mühsam $^1/_4$—$^1/_2$ St. hinschleppt. Besonders bei Witterungswechsel Schmerzen in den Oberarmmuskeln und in dem l. Bein, bisweilen Kältegefühl am Hals. Seit 1 Jahr bemerkt Pat. eine Rauhigkeit der Stimme und leidet zeitweise an Schlingbeschwerden.

Besonders interessant sind nun folgende Angaben:

Seit 2 Jahren, also im Alter von 33 Jahren, bekommt der Pat. Anfälle. Die sehr bestimmten Angaben hierüber stammen von der Frau des Pat., da er selbst sich des Verlaufes der Anfälle nur teilweise bewußt ist. Anfangs trugen sich die Anfälle etwa folgendermaßen zu: nachts, mitten im Schlafe, wird die Atmung des Pat. langsamer, hört dann fast ganz auf, Pat. wird blau im Gesicht, reagiert nicht auf Anruf und Übergießen mit Wasser, knirscht mit den Zähnen, hält den Mund fest geschlossen. Nach etwa „5 Min.“ kommt er wieder zu sich. Die Anfälle kamen nur nachts, jede Nacht, sogar mehrere Male in einer Nacht; kein Urin- und Stuhlabgang, keine Schreie bemerkt.

Im Verlauf von 2 Jahren nehmen die Anfälle einen etwas anderen Verlauf an:

Die Atmung hört langsam auf, nach etwa 1 Min. ein lautes Aufschreien, dann Zuckungen

in Armen und Beinen, Zurückbeugen des Kopfes, unwillkürlicher Urin- und Stuhlabgang, Verdrehen der Augen, Zungen- und Lippenbiß. Die letztgenannten Erscheinungen treten meist nur bei den schweren Anfällen auf. Wenn die Frau ihren Mann bei Beginn der verlangsamten Atmung erweckte, oder wenn er selbst sich aufrichtete, sobald er im Einschlafen einen Anfall kommen fühlte, so konnten die Anfälle unterbrochen werden oder gingen doch wenigstens schneller, etwa in „5 Min.“ vorüber, während sonst der Anfall etwa 15 Min. dauerte. Die Anfälle treten besonders bei Rückenlage auf, waren bei Erkältungen häufiger und hinterließen meist allgemeine Schmerzen und Müdigkeit, dabei Amnesie für die Zeit des eigentlichen Anfalls. Die Anfälle kamen immer nur nachts im Schlafe, noch häufiger beim Einschlafen; einmal jedoch ist auch tags ein Anfall gekommen, als Pat. sich auf sein Bett schlafen gelegt hatte; oft hat er tags im Sessel geschlafen, dabei ist nie ein Anfall gekommen.

Die Untersuchung des Pat. ergibt folgenden pathol. Befund: Fibrilläre Zuckungen in der Zunge (l. > r.), Kehlkopf: Postikuslähmung r., Postikusparese l., keine Gaumensegellähmung, Gaumensegel-, Rachen- und Epiglottisreflex erloschen. — Obere Extrem.: bei Erhaltensein der Extensoren an beiden Vorderarmen Parese und Atrophie der Hand- und Vorderarm-Muskeln, main de prédicateur; fibrilläre Zuckungen in den Handmuskeln. Parese des Triceps, atrophische Parese aller Schultergürtelmuskeln, l. incl. Musc. cucullaris; im r. Musc. deltoïd. und den Beugern am Oberarm nur leichte Parese. — Untere Extrem.: starke spast. Lähmung des l. Beines, gesteigerte Reflexe bdsts., Babinski-, Oppenheim-, Strümpellscher Reflex, Fußklonus bdsts. vorhanden, gekreuzter Babinski von r. nach l. — Partielle Empfindungs-

lähmung des ganzen Körpers aufwärts, bis zum Nerv. trigem., l. auch noch in diesem Nervengebiet.

Spätere Nachrichten bestätigen die Angaben: Pat. bekommt, auch wenn er noch so fest im Sessel schläft, bei Tage nie Anfälle, wenn er sich jedoch nachts ins Bett legt, bekommt er 2—3. Bisweilen zuckt Pat. zusammen, ohne das Bewußtsein zu verlieren. — Die Anfälle blieben dann eine Zeitlang auf Natr. brom. und Extr. belladonn. aus, kehrten auf einige Monate wieder, setzten wieder einen Sommer über aus und stellten sich dann ganz unregelmäßig wieder ein.

Der Pat. hat langsam entstandene Atrophien, Paresen und teilweise fibrilläre Zuckungen in den Handmuskeln, den Beugern am Vorderarm, den Schultergürtelmuskeln, ferner spastische Reflexe an den unteren Extremitäten; daneben besteht bei ihm eine dissoziierte Empfindungslähmung am ganzen Körper mit Ausnahme des Kopfes. Daraus läßt sich die Diagnose Syringomyelie sicher stellen. Außerdem finden sich nun bei ihm einige Jahre hindurch bestehende Anfälle, die in ihrem Verlauf den Charakter von epileptischen Anfällen tragen: in periodischen Abständen wiederkehrender Bewußtseinsverlust mit tonischen und klonischen Krämpfen, dazu eine Aura und Begleiterscheinungen, wie Vertiefung der Atmung, Cyanose, Zungenbiß, nachfolgend Amnesie und Abgeschlagenheit.

Bei diesen Anfällen muß das Merkwürdige ihres Eintretens betont werden: Sie stellen sich nur nachts im Schlafe ein. Das Eintreten hängt aber anscheinend weniger vom Schlafe selbst, als vielmehr davon ab, daß während dieser Zeit die horizontale Lage eingenommen wird; hierauf weist der Anfall untertags beim Schlafen im Bett, und das Ausbleiben der Anfälle beim Schlafen im Sessel hin.

Da die Anfälle vorwiegend nachts aufgetreten sind,

würde man zunächst an eine Epilepsia nocturna denken können und würde dann eine im 33. Lebensjahr auftretende Epilepsie bei einem Syringomyeliekranken anzunehmen haben, ein nicht allzuseltenes zufälliges Zusammentreffen.

Andererseits liegt es nahe, die Krämpfe mit der Bulbusbeteiligung in ursächlichen Zusammenhang zu bringen. Dazu ist es garnicht nötig, ein bulbäres Krampfzentrum anzunehmen. Es ließe sich denken, daß eine durch die Gliose bedingte mangelhafte Funktion des vasomotorischen Zentrums zu einer abnormen Blutverteilung im Großhirn und dadurch zur Auslösung der Krämpfe führte.

Viel näher aber liegt die Annahme, die durch das Auftreten der Anfälle nur im Schlafe und vor allem nur in horizontaler Lage, nicht in sitzender Stellung des Kranken, aufgedrängt wird, daß, infolge der Postikus-Lähmung und der Aufhebung des Rachen-, Gaumensegel- und Epiglottis-Reflexes, beim Schlaf in horizontaler Lage Schleim und Speichel in den Kehlkopf flösse und dadurch reflektorisch Stimmritzenverschluß mit Erstickunganfällen, die später den Charakter von epileptischen annahmen, bewirkt würde.

Als Analogie sei an die Kußmaul-Tennersche Theorie der Beeinflußung der zentralen Innervationen durch Erregung der vasomotorischen Zentren in der Medulla oblongata erinnert. Vielleicht ließe sich auch die Adam-Stokessche Krankheit heranziehen, bei der in ganz ähnlicher Weise durch abnorme Blutzirkulation Schwindel, Bewußtlosigkeit und epiletische Anfälle entstehen können, die bald vergehen und oft wiederkehren. So spricht auch Binswanger (10) davon, daß bei Läsionen des Hirnstammes schon Schwankungen der Blutzirkulation und geringe Hirndrucksteigerungen unter Umständen einen epileptischen Anfall auslösen könnten.

Das gleichzeitige Vorkommen von Epilepsie und Syringomyelie erwähnen Hoffmann (4), Schlesinger (1) und andere; Angaben jedoch über Erscheinungen der beschriebenen Art habe ich in der mir zugänglichen Literatur nicht finden können.

Es sei mir gestattet, auch an dieser Stelle Herrn Professor Dr. Hoffmann für die Überlassung dieser Fälle und für seine gütige Unterstützung bei dieser Arbeit, sowie auch Herrn Geheimrat Krehl für die Übernahme des Referates meinen verbindlichsten Dank zu sagen.

Literatur.

1) Schlesinger, Die Syringomyelie 1902.
2) Stender, Syringomyelie mit bulbären Symptomen; Inaug.-Diss. 1896, Erlangen.
3) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten 5. Aufl. 1909, I. und II.
4) Hoffmann, Dtsch. Zeitschrift f. Nervenhlkde. No. 3, 1893, I.
5) Gerber, Wien. med. Wchschft. 1907, No. 35.
6) Lamacq, Rev. de méd. 15, 1895.
7) Oppenheim, Neurol. Zentrlbl. 1889.
8) Siemerling, Charit. Annal. Bd. 12.
9) Roemheld, Münch. med. Wchschft. 1903, No. 13.
10) Binswanger, Die Epilepsie in Nothnagels Handbuch XII, I, 1.

Lebenslauf.

Ich bin geboren am 2. September 1883 in Flensburg als Sohn des Professors an der Oberrealschule Dr. Bernhard Ulrich und seiner Frau Nelly geb. von Radecke.

Ich bin evangelisch und preußischer Staatsangehöriger.

Meine Reifeprüfung bestand ich im Herbst 1903 an dem kgl. Gymnasium zu Flensburg, dessen Schüler ich 10 Jahre gewesen war.

Die ersten 5 Semester bis zur Ablegung der ärztlichen Vorprüfung im Frühjahr 1906 habe ich in Freiburg i. B., von den folgenden 5 je 1 in Breslau und Straßburg i. E. und 3 in Heidelberg studiert. Hier bestand ich im Herbst 1908 die ärztliche Prüfung.

Karl Ulrich.